FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1963

THÈSE

N° 144

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Sylvain KERNER

né le 16 Novembre 1936 à Paris (9°)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le : 1963

L'ASSOCIATION STENOSE DE L'ISTHME DE L'AORTE ET RETRECISSEMENT AORTIQUE ORIFICIEL.

(A propos de 11 cas).

Président : Mr. J. LENEGRE, Professeur

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1963 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR
Sylvain KERNER
né le 16 Novembre 1936 à Paris (9°)
Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

L'ASSOCIATION STENOSE DE L'ISTHME DE L'AORTE ET RETRECISSEMENT AORTIQUE ORIFICIEL.

(A propos de 11 cas).

Président : Mr. J. LENEGRE, Professeur

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-V

R. UNIV.
BIBLIOTHÈQUE
LYON

1-2-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER
2e ASSESSEUR . . . . . Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Cochin	ABOULKER (P.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENÈGRE (J.)
	Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Lariboisière	SÈZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.) LHERMITTE (F.) PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAGLIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (C.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NIOK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE . . . BOLTANSKI (E.), LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaire . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents

Avec toute mon affection.

A tous les Miens.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550210_0045

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Jean LENEGRE

Professeur de Clinique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Boucicaut
Officier de la Légion d'Honneur.

En témoignage de reconnaissance pour l'enseignement dont il nous a fait bénéficier et pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

Respectueux hommage.

A Monsieur le Docteur Pierre MAURICE
Professeur Agrégé à la Faculté
Médecin des Hôpitaux de Paris,

qui nous a inspiré ce travail.

Outre la clarté et l'élégance de son enseignement, nous lui sommes infiniment reconnaissant de la patience et de l'indulgence avec laquelle il nous a guidé dans cette thèse.

A Monsieur le Docteur Alain GERBAUX
Médecin des Hôpitaux de Paris.

A Monsieur le Docteur Jean HIMBERT
Médecin des Hôpitaux de Paris.
Professeur Agrégé à la Faculté,

pour leur précieux enseignement.

A Monsieur le Docteur Lucien SCEBAT
Médecin Assistant des Hôpitaux de Paris,

A Monsieur le Docteur Jean FERRANE
Electroradiologiste des Hôpitaux de Paris
Maître de Conférence Agrégé,

qui ont bien voulu nous fournir les documents hémodynamiques et angiocardiographiques indispensables à ce travail.

A Monsieur le Docteur Yves GROSGOGEAT
Ancien Chef de Clinique à la Faculté,

pour les documents anatomo-pathologiques qu'il a bien voulu nous fournir.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur P. ABOULKER.

Monsieur le Professeur J-M. VERNE.

Monsieur le Docteur J-L. BEAUMONT,
Médecin des Hôpitaux de Paris
Maître de Conférences Agrégé.

Monsieur le Docteur A. MATHIVAT.

Monsieur le Docteur P. MOREAU.

Monsieur le Docteur R. SUZOR,
Médecin des Hôpitaux.

Au Docteur Guy LOISELLE, de Montréal,

pour son amicale collaboration durant son séjour dans le service.

A Tous mes AMIS.

I N T R O D U C T I O N

* * * *

Depuis NIXON (1834) certains auteurs ont attiré l'attention sur la relative fréquence de l'association du rétrécissement aortique (valvulaire ou sous valvulaire) à la sténose de l'isthme. Les investigations nouvelles, en particulier le cathétérisme des cavités cardiaques et l'angiocardiographie permettent à l'heure actuelle un diagnostic pré-opératoire. Les progrès récents de la chirurgie cardiaque autorisent la cure radicale des deux lésions en un ou deux temps.

L'étude qui suit groupe 11 cas de cette association tirés de 155 dossiers de coarctation de l'isthme de l'aorte.

H I S T O R I Q U E

* * * *

C'est à NIXON (1834) (1) qu'appartient la description princeps de cette association avec la description des signes cliniques (gros souffle systolique sur le trajet de l'aorte, circulation collatérale, avec formation anévrysmale et fièvre) et des constatations anatomiques (coarctation de type adulte, valves aortiques sténosées avec présence de calcifications et de végétations d'endocardite bactérienne subaiguë).

BARRIE (1886) (2) et BONNET (1903) (3) dans leurs études respectives des sténoses isthmiques ont tous deux été frappés par la fréquence des lésions associées au niveau du coeur gauche.

Maude ABBOTT (4) est le premier auteur à souligner la fréquence de la bicuspidie valvulaire associée à la sténose isthmique. Elle attire d'autre part l'attention non pas tant sur l'association de la sténose de l'isthme à la sténose valvulaire mais plutôt à la sténose sous valvulaire. Cette constatation sera plus tard amplifiée par TAUSSIG (30) qui tend à en faire un syndrome particulier.

SMITH et MATTHEWS (1955) (14) dans une étude approfondie de cette association essaient de préciser la pathogénie de la sténose valvulaire : congénitale ou acquise (sur bicuspidie).

Du point de vue chirurgical, JACOBSON et COSBY (1953) (13) sont les premiers à souligner la nécessité du diagnostic des lésions associées à la coarctation, et surtout de la sténose orificielle en raison des risques accrus. Puis divers auteurs ont apporté leur solution au problème chirurgical posé par les lésions : correction en un seul temps (20-18) ou en deux temps (sous C.E.C.) 26).

E M B R Y O L O G I E

* * * *

LA STENOSE ISTHMIQUE

L'étiologie en est encore discutée. La plupart des auteurs (2, 8, 28, 29 , 30, 33 , 35) émettent l'hypothèse d'un vice de développement mais sans pouvoir en préciser le mécanisme exact ni le moment d'apparition au cours du développement embryonnaire.

C'est à partir du quarantième jour en même temps que s'achève le cloisonnement du coeur, que le système primitif des arcs aortiques se modifie et évolue vers le système définitif; le fait essentiel en est la perte de connexion du 4ème arc droit avec l'aorte dorsale. Qu'un phénomène semblable se manifeste à gauche (de façon incomplète) pour aboutir au rétrécissement de l'isthme, est l'hypothèse la plus vraisemblable (ROKITANSKY).

La théorie de SKODA, reprise par BONNET (4) et BRENNER (16) selon laquelle la coarctation ne serait que le prolongement anormal à l'aorte de la prolifération tissulaire impliquée dans la fermeture du canal n'est donc plus retenue. EDWARDS (37) et d'autres anatomo-pathologistes ont démontré la participation presqu'exclusive de la média dans la constriction de l'aorte.

Cependant la preuve formelle de l'origine congénitale de la coarctation reste à prouver : aucune n'a encore été retrouvée chez l'embryon humain (33). Selon BONNET, THEREMIN aurait démontré que 80 °/₀ des enfants normaux de 0 à 6 mois ont un rétrécissement de l'isthme aortique de 0,5 à 2 mm de diamètre, proportion qui s'abaisse à 6°/₀ à 6 mois. NADAS (29) croit que la lésion peut s'accentuer avec l'âge, dans certains cas et aboutir ainsi à une sténose de l'isthme.

STENOSE AORTIQUE

Suivant les cas l'origine congénitale ou acquise du rétrécissement aortique orificiel se discute.

La sténose de siège sous valvulaire serait selon KEITH (30), l'équivalent gauche de la sténose infundibulaire du ventricule droit et serait déterminée par un arrêt de resolution du bulbus cordis à la 7ème semaine du développement.

La sténose de siège valvulaire pourrait dans certains cas être d'origine congénitale et survenir à la 8ème semaine du développement embryonnaire. Elle serait dûe au manque de séparation des feuillets d'origine endocarditique (27). Il n'est pas impossible dans un certain nombre de cas que l'hypertension de la sténose isthmique favorise l'apparition de lésions rhumatismales ou calcifiantes sur des valves aortiques au départ normales.

La bicuspidie s'associe dans 25 à 70 °/₀ des cas suivant les auteurs (7) à la sténose de l'isthme. Il n'y a aucune explication embryologique définie. Cette anomalie de toute façon réalise un point d'appel aux lésions acquises rhumatismales ou calcifiantes et aux endocardites bactériennes. (REIFENSTEIN (9) - SOULIE (20)).

E T U D E S T A T I S T I Q U E

* * * * *

Cette étude statistique porte sur 64 cas d'association (53 cas tirés de la littérature et 11 cas personnels). Cette association se voit essentiellement chez l'homme (53/64).

La fréquence globale dans une population donnée de la sténose de l'isthme de l'aorte est appréciée à 1 pour 1.000; comme dans notre série 11 des 155 coarctations sont associées à un rétrécissement aortique orificiel, la fréquence globale de cette association dans une population donnée s'établit ainsi à environ 0,07 pour 1.000.

STENOSE DE L'ISTHME

La sténose de l'isthme (3, 4, 2, 9, 6, 22, 28, 30, 33, 36) qui représente 6 à 8 °/₀ des cardiopathies congénitales est fréquemment associée à une autre malformation cardiaque ou vasculaire, si l'on en croit la statistique anatomique de M. ABBOTT (2) portant sur 300 cas et notre statistique clinique portant sur 155 cas.

	M. A B B O T T (300 cas)	Série Personnelle (155 cas)
Isolée	45°/₀	57°/₀
Associée à une autre malformation	55°/₀	43°/₀

Parmi les principales anomalies associées à la sténose de l'isthme et en ne colligeant que des statistiques anatomiques, le rétrécissement aortique ne vient qu'en troisième position après la persistance du canal artériel et la communication inter-ventriculaire. Quant à la bicuspidie son incidence au cours des sténoses de l'isthme varirait de 25 à 75 °/₀ suivant les auteurs (20,8).

ANOMALIES ASSOCIEES à la STENOSE de l'ISTHME

(cas de la littérature)

	Nombre de cas (299 à 729)	Pourcentage
Persistance du canal artériel (2, 9, 33, 36)	36/377	11°/₀
Rétrécissement aortique orificiel (2, 3, 4, 9, 36, 22, 33)	47/729	6,4 °/₀
Communication interventriculaire (2, 4, 30, 33)	22/299	8 °/₀
* Insuffisance aortique (2, 3, 22, 36)	83/579	14 °/₀

* Le diagnostic d'insuffisance aortique est basé sur la clinique (souffle diastolique, élargissement de la différentielle).

Dans notre série de 155 cas de sténoses ne comportant que 9 contrôles anatomiques, les principales anomalies associées et décelées par la clinique, le cathétérisme, l'angiocardiographie ou le contrôle opératoire sont les suivantes :

- Persistance du canal artériel : 16 cas soit 10,3 °/₀
- Insuffisance aortique : 13 cas soit 8,4 °/₀
- Rétrécissement aortique : 11 cas soit 7 °/₀
- Atteinte mitrale : 9 cas soit 5,7 °/₀
- Anomalie des vaisseaux de la base : 3 cas soit 1,9 °/₀
  - un "KINKING syndrom"
  - un angiome circoïde de la carotide gauche
  - une carotide gauche énorme accolée à la sous-clavière gauche
- Communication interauriculaire : 3 fois soit 1,9 °/₀
- Communication interventriculaire : 2 fois soit 1,3 °/₀
- Rotation des cavités cardiaques: 2 fois soit 1,3 °/₀
  - une fois le ventricule gauche est antérieur
  - une fois situs invertus
- Veine cave supérieure gauche surnuméraire : 1 fois soit 0,7 °/₀
- Sinus de Valsalva non rompu : 1 fois soit 0,7°/₀ (découverte d'autopsie)

LE RETRECISSEMENT AORTIQUE CONGENITAL

(2, 10, 18, 24, 30, 25, 33)

D'après une série cumulative de 275 cas autopsiés représente 2,5 à 4°/₀ des cardiopathies congénitales; son siège calculé sur 132 cas (2, 10, 18, 25, 30, 33) est le plus souvent valvulaire (72°/₀) que sous valvulaire (28°/₀). Dans les associations au rétrécissement aortique orificiel, la coatctation ne vient qu'au deuxième rang (5,8°/₀) après la persistance du canal artériel (6,5°/₀) mais avant la communication inter-ventriculaire (4°/₀) et la sténose pulmonaire (4°/₀). Cette association est plus fréquente dans les sténoses sous valvulaires (5/33 soit 15°/₀) que dans les sténoses valvulaires (10/244 soit 2,4 °/₀).

Enfin, ci-dessous se trouve exposé une sommaire comparaison des 53 cas de la littérature et les 11 cas personnels d'association sténose de l'isthme et rétrécissement aortique orificiel.

		Littérature	Série personnelle	Total
TOTAL DES CAS		53	11	64
Vérification anatomique	Autopsie	42	2	44
	Chirurgie sous circulation extra-corporelle	1	3	4
Sans vérification anatomique	Intervention sur la coarctation, et dilatation transventriculaire de la sténose orificielle *	3	2	5
	Intervention sur la coarctation seule	7	4	11

* L'intervention par voie transventriculaire ne permet pas de donner de renseignements suffisants sur le siège du rétrécissement aortique et les modifications de la valve aortique, ceci justifie la distinction entre les deux techniques (circulation extracorporelle et transventriculaire).

O B S E R V A T I O N S P E R S O N N E L L E S

* * * * *

Les 11 observations personnelles de cette étude sont extraites d'une série de 155 dossiers de coarctations de l'aorte recueillies à la Clinique Médicale de l'Hôpital BOUCICAUT depuis 1946.

Les 155 observations comprennent 106 hommes (68,4 °/₀) et 49 femmes (31,6 °/₀) de 21,8 ans d'âge moyen (extrêmes 3 et 57 ans).

Le diagnostic de coarctation est affirmé :

- dans 19 cas par la seule angiocardiographie
- dans 80 cas par l'association de l'angiocardiographie et du contrôle opératoire
- dans 3 cas par l'association de l'angiocardiographie, du contrôle opératoire et de l'autopsie
- dans 47 cas par le seul contrôle opératoire
- dans 2 cas par l'association du contrôle opératoire et de l'autopsie
- dans 4 cas par l'autopsie.

Les 11 cas de rétrécissements aortiques valvulaires associés aux sténoses de l'isthme constituent 7°/₀ de l'ensemble des coarctations et comprennent 9 hommes et 2 femmes, de 25,5 ans d'âge moyen (extrêmes 11 et 51 ans).

La répartition par tranches d'âge au moment du contrôle opératoire ou de l'autopsie est la suivante :

- de 0 à 9 ans	0 cas
- de 10 à 19 ans	5 cas
- de 20 à 29 ans	3 cas
- de 30 à 39 ans	0 cas
- de 40 à 49 ans	2 cas
- de 50 à 59 ans	1 cas

Le diagnostic de coarctation de l'isthme de l'aorte est confirmé :

- 1 fois par la vérification anatomique
- 2 fois par le seul contrôle opératoire
- 8 fois par l'association de l'angiocardiographie et du contrôle opératoire.

Le diagnostic de rétrécissement aortique orificiel est confirmé dans 10 de nos observations soit par la vérification anatomique, soit par le contrôle chirurgical sous circulation extra-corporelle, soit par l'angiocardiographie soit par la constatation à l'examen radioscopique de calcifications des valves (voir tableau). Le siège exact du rétrécissement précisé dans 6 cas est habituellement valvulaire (4 cas) et plus rarement sous valvulaire (1 cas) valvulaire et sous valvulaire associés (1 cas). Dans une seule observation le diagnostic du rétrécissement aortique n'est affirmé que par un argument clinique : la persistance après la cure chirurgical de la sténose de l'isthme, d'un souffle systolique du foyer aortique intense 5/10, râpeux et frémissant.

NOM PRENOM	Sexe	Age	CONFIRMATION de la COARCTATION		CONFIRMATION du RETRECISSEMENT AORTIQUE ORIFICIEL			VERIFICATION ANATOMIQUE
			ANGIOCAR-DIOGRAPHIE	INTER-VENTION	CALCIFICATIONS aux RAYONS X	ANGIOCAR-DIOGRAPHIE	INTERVENTION sous CHIRURGIE EXTRA CORPORELLE	
ARN .. V.	♂	45	+	+	+	0	+	0
BIG .. J.	♂	51	0	0	0	0	0	+
CAR .. J.C	♂	11	+	+	0	0	0	+
CHA .. J.J	♂	15	+	+	0	0	+	0
DEL .. J.	♂	20	+	+	0	0	0	0
EKI .. J.	♂	25	0	+	+	0	0	0
ENR .. H.	♀	23	+	+	0	0	0*	0
GEL .. A.	♂	14	+	+	0	0	+	0
HOU .. E.	♂	42	0	+	+	0	0	0
LAC .. P.	♂	17	+	+	0	+	0	0
VAI .. P.	♀	18	+	+	0	0	0*	0

* Dans ces deux cas le rétrécissement aortique a été opéré par voie transventriculaire.

OBSERVATION 1 -

ARN ... Victor Eugène : 45 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à 20 ans découverte fortuite d'un souffle cardiaque et d'une hypertension artérielle, dont le maxima oscille de 18 à 20, de 20 à 37 ans, pour s'établir à 13 ou 14 à partir de 37 ans.
- à 43 et 44 ans, deux crises de tachyarythmie complète d'une durée respective de 10 à 3 heures.

1ère hospitalisation à 44 ans :

Absence de tout signe fonctionnel et en particulier de syncope ou d'angor d'effort.

A l'examen clinique :

- tension artérielle à 13/9 aux bras.
- pouls radiaux bien perçus et pouls fémoraux abolis.
- frémissement systolique à l'extrêmité interne des 2 et 3 èmes espaces intercostaux droits.
- un souffle systolique rapeux à 6/10, maximum à l'extrêmité interne des 2 et 3 èmes espaces intercostaux droits, irradiant peu vers les vaisseaux du cou et dans le dos, davantage vers la région mesocardiaque, la pointe et l'aisselle gauche.
- pas de souffle diastolique.
- diminution du 2 ème bruit au foyer aortique.

A l'examen radiologique :

- Hypertrophie ventriculaire gauche importante.
- présence de calcifications aortiques orificielles.
- dilatation de l'aorte ascendante.
- coarctation visible sur le cliché pris en oblique antérieure gauche.
- absence de toute image de pédicule en cheminée et de double genou.
- encoches costales bilatérales sur les 5, 6, 7, et 8 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 75.
- avec un axe de P, à + 30, un axe de QRS à - 60, un axe de T à + 90 et un angle différentiel de 150°.
- hypertrophie auriculaire gauche avec une onde P1 à 0,12" et crochetée.
- bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré avec PR à 0,22".
- bloc de branche droit complet de type r SR', avec une durée de QRS de 0,13" et une déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0,11".
- hypertrophie ventriculaire gauche avec une déflexion intrinsécoïde en V 6 à 0,06" (en l'absence de bloc incomplet gauche), et des ondes TV 6 et TV 7 négatives.

La cinéangiocardiographie montre une coarctation serrée avec circulation collatérale importante.

1 ère intervention à 45 ans : 4.7.1962 (Pr. DUBOST)

Résection de la sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout.

A signaler dans les suites opératoires l'apparition d'une arythmie complète par fibrillation auriculaire et d'un angor d'effort.

2 ème intervention à 45 ans : 18.1.1963 (Dr. BLONDEAU)

Sous circulation extra-corporelle pour un rétrécissement aortique valvulaire calcifié sur bicuspidie.

Suites post-opératoires satisfaisantes

. disparition de l'angine de poitrine
. tension artérielle à 12/8 aux bras.
. pouls fémoraux bien perçus.
. souffle systolique de pointe à 4/10 irradiant dans l'aisselle gauche.
. persistance de la fibrillation auriculaire, apparition d'un bloc incomplet gauche.

OBSERVATION II -

BIG ... Jean : décédé à 51 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à 38 ans : découverte d'un souffle cardiaque alors qu'apparaissent une dyspnée d'effort et un angor d'effort.
- à 39 ans : découverte d'une hypertension artérielle dont le maxima à 20, va osciller de 14 à 22 entre 39 et 51 ans.
- à 51 ans : Accès de flutter, réduit médicalement.

1ère hospitalisation à 51 ans :

pour insuffisance cardiaque globale

Signes fonctionnels :

- dyspnée d'effort et angor d'effort plus marqués.
- lipothymies et syncopes d'effort depuis l'âge de 42 ans.

A l'examen clinique :

- Tension Artérielle à 21 - 12 aux bras
- pouls radiaux perçus et pouls fémoraux abolis
- circulation collatérale présente, mais faiblement perçue
- souffle systolique à 2/10 maxima dans la région mésocardiaque
- souffle diastolique d'accompagnement de 1/10.
- 2 ème bruit au foyer aortique augmenté.

A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche importante
- absence de toute calcification aortique
- dilatation de l'aorte ascendante.
- absence de toute image de coarctation de pédicule en cheminée, de double genou.
- encoches costales bilatérales sur les 4, 5, 6, 7 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

A l'examen électrique :

- une arythmie complète par fibrillation auriculaire.
- un axe de QRS perpendiculaire au plan frontal.
- un axe de T à - 30.

- un bloc de branche droit complet de type rsR' avec durée de QRS à 0,16" et une déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0,13".
- une hypertrophie ventriculaire gauche avec déflexion intrinsécoïde en V 6 à 0,06" (en l'absence de bloc incomplet gauche) et ondes TV 6 et TV 7 diphasiques.

L'évolution se fait par poussées d'insuffisance cardiaque globale partiellement régressive (3 en tout à l'âge de 51 ans).

Il persiste une arythmie complète par fibrillation auriculaire.

A 51 ans : 8.11.1956, décès des suites d'une appendicectomie.

A l'autopsie :

- coeur pesant 760 grammes.
- coarctation aortique de type adulte, courte et serrée, au pied de l'origine de la sous clavière gauche.
- un rétrécissement aortique valvulaire calcifié
- la dissection des artères coronaires montre :
  - une interventriculaire antérieure athéroscléreuse sténosée par endroits à 90 %
  - l'artère inter-ventriculaire postérieure sténosée par endroits à 75 %

OBSERVATION III -

CAR ... Jean Claude : décédé à 11 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à l'âge de trois mois, découverte fortuite d'un souffle systolique.

1ère hospitalisation à 11 ans :

. Signes fonctionnels

depuis l'âge de 5 ans, dyspnée d'effort modérée et épistaxis survenant de façon inopinée.

Pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 15/8 aux bras.
- pouls radiaux bien perçus, pouls fémoraux diminués.
- circulation collatérale bien perçue (scapulaires postérieures et intercostales).
- frémissement systolique maxima à l'extrêmité interne du 3 ème espace intercostal gauche.
- souffle systolique rude à 7/10 maxima à l'extrêmité interne du 3 ème espace intercostal gauche, à irradiations multiples mais surtout en bas le long du bord gauche du sternum et en haut vers la clavicule gauche

  Il est également perçu dans le dos.
- pas de souffle diastolique.
- 2 ème bruit aortique normal.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie biventriculaire nette.
- absence de toute calcification aortique.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante ni de pédicule en cheminée.
- double genou, et coarctation (visible en oblique antérieure gauche).
- encoches costales bilatérales sur les 7 et 8 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 75.
- axe de P à - 15, axe de QRS à + 75, axe de T à + 60 ; angle différentiel de 15°.
- bloc incomplet droit de type RSr'S' avec une durée de QRS à 0,09" et déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0,06".
- hypertrophie ventriculaire droite modérée, l'onde RV 1 est de 5 m^m.
- hypertrophie ventriculaire gauche avec RV 6 à 33 m^m, RV 7 à 34 m^m, un indice RV 7 + SV 2 à 49 m^m et une déflexion intrinsécoïde en V 6 à 0,05" (en l'absence de bloc incomplet gauche).

. Le cathétérisme droit montre :

- une communication inter-auriculaire : la sonde passe de l'oreillette droite dans l'oreillette gauche.
- une communication inter-ventriculaire : enrichissement net à la gazométrie.
  (Oreillette droite : 10,37 V ; Ventricule droit : 11,88 V).

. L'angiocardiographie veineuse montre :
une sténose isthmique serrée, une circulation collatérale importante et une communication inter-ventriculaire (opacification du ventricule droit à partir du ventricule gauche).

. <u>1ère intervention à 11 ans</u> : 4.12.1959 (Pr. DUBOST).
Résection de la sténose isthmique de type adulte avec pose d'un greffon.
Dans les suites opératoires, l'auscultation et la Tension artérielle sont inchangées. Les pouls fémoraux toujours diminués.

. Réintervention le 12.1.1960 (Pr. DUBOST).
Volumineux hématome autour du greffon.
Résection de la greffe, sans que l'on puisse suturer les deux bouts aortiques.
<u>Décès</u> quelques heures après l'intervention.

. <u>Autopsie</u> : à 11 ans le 16.1.1960.
Le coeur pèse 280 grammes.
Valve aortique bicuspide et rétrécissement sous aortique modérément serré.
Communication inter-auriculaire en chicane de petit calibre.
Communication inter-ventriculaire haute de petite taille (inférieure à 1 cm 2).

OBSERVATION IV -

CHA ... Jean Jacques 15 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée
- à six mois : découverte fortuite d'un souffle cardiaque.

1ère hospitalisation à 14 ans :

. Signes fonctionnels :

- depuis l'âge de 2 ans dyspnée d'effort modérée.
- pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 15/8 à droite, 0 à gauche.
- pouls radial droit bien perçu, pouls radial gauche et fémoraux abolis.
- circulation collatérale bien perçue (intercostale et cercle scapulaire postérieur).
- frémissement systolique maxima à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal droit.
- souffle systolique rapeux à 8/10 maxima à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal droit irradiant dans toute l'aire précordiale et dans l'aisselle gauche.
- pas de souffle diastolique.
- 2 ème bruit au foyer aortique normal.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche importante.
- absence de calcification aortique.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante ni de pédicule en cheminée, ni de double genou. La coarctation isthmique n'est pas visible.
- encoches costales bilatérales sur les 6 et 7 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 85.
- axe de P à + 15, axe de QRS à + 15, axe de T à + 140, angle différentiel de 125°.
- hypertrophie ventriculaire gauche importante avec : un angle différentiel de 125°, un indice de White et Bock à + 23, une amplitude

de RV 6 à 40 m^m, de RV 7 à 34 m^m, de SV 2 à 34 m^m, un indice de de sokolow à 90, un indice RV 7 + SV 2 à 68 m^m, une déflexion intrinsécoïde en V 6 à 0,06". (en l'absence de bloc incomplet gauche et des ondes TV 6 et TV 7 négatives).

. A la cinéangiocardiographie :

- coarctation courte et serrée, avec une importante circulation collatérale.

. Au cathétérisme cardiaque :

- Gradient ventriculaire gauche. Aorte de 125 m^m de Hg (systolique à 88 dans l'aorte sous isthmique, 213 dans le ventricule gauche, chiffres obtenus respectivement par le cathétérisme rétrograde de l'aorte et ponction directe du ventricule gauche.

. <u>1ère intervention à 15 ans</u> : 22.2.1962 (Pr. DUBOST).

Résection de la sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout après avoir lié la sous clavière gauche (qui naissait au niveau de la coarctation).

Evolution post-opératoire favorable

- Tension artérielle à 11/8 à droite. Fémorales perçues.
- Auscultation inchangée.

. <u>2ème intervention à 15 ans</u> : 7.12.1962

sous circulation extracorporelle.

- en début d'intervention : gradient systolique ventricule gauche - aorte = 88 mm Hg : on intervient d'abord sur la sténose valvulaire en libérant la commissure antérieure puis on excise un diaphragme fibreux sous valvulaire.
- en fin d'intervention : disparition du gradient systolique ventricule gauche - aorte.

Les résultats post-opératoires sont satisfaisants

- Tension artérielle à 13/8 à droite.
- souffle systolique à 5/10 à la base.

OBSERVATION V -

DEL ... Jean : 20 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à 19 ans : découverte fortuite d'un souffle systolique et d'une hypertension artérielle dont le maxima à 24 oscille entre 15 et 24 de 19 à 20 ans.

. 1ère hospitalisation à 20 ans :

- absence de tout signe fonctionnel et en particulier de syncope ou d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 17/8,5 à droite ; 14,5/5 à gauche.
- pouls radiaux bien perçus, pouls fémoraux diminués.
- circulation collatérale bien perçue.
- frémissement systolique maxima dans le 5 ème espace intercostal gauche sur la ligne médio-claviculaire.
- souffle systolique rapeux à 5/10 maxima dans le 5 ème espace intercostal gauche sur la ligne médio-claviculaire, et à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal gauche. Les irradiations sont très étendues, surtout vers le haut de part et d'autre du sternum.
- souffle diastolique à 2/10 maxima à la base.
- 2 ème bruit au foyer aortique normal.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche nette.
- absence de calcification aortique.
- dilatation de l'aorte ascendante et pédicule en cheminée.
- la coarctation aortique n'est pas visible.
- pas de double genou.
- encoches costales bilatérales sur les 7 et 8 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 60.
- axe de P à + 30, axe de QRS à + 60, axe de T à + 30, angle différentiel de 30°.

- hypertrophie ventriculaire gauche avec amplitude de RV 6 à 30 m^m, de SV 2 à 38 m^m, un indice de Sokolow à 67 m^m, un indice de SV 2 + RV 7 à 56 m^m, une déflexion intrinsécoïde à 0,05" en V 6 (en l'absence de bloc incomplet gauche).

. Cathétérisme droit normal.

. A l'angiocardiographie veineuse :

- sténose isthmique serrée.
- circulation collatérale bien développée.

. Intervention à 20 ans : 4.10. 1955 (Pr. DUBOST).

Résection de la sténose isthmique de type infantile avec pose d'un greffon en Ivalon.

La sous clavière gauche est séparée et liée.

Aucune action n'est envisagée sur la sténose aortique valvulaire.

. Les suites opératoires sont favorables.

- Tension artérielle à 14/9 à droite.
- souffle systolique à 5/10 à la base (2 ème espace intercostal droit).
- une nouvelle angiocardiographie confirme la perméabilité du greffon aortique.

OBSERVATION VI -

EKI ... Jean : 25 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme aigu ou de chorée.
- à 2 ans : découverte fortuite d'un souffle systolique.
- à 23 ans : crises de tachycardie paroxystiques durant 2 à 3 minutes, cependant trois d'entre elles ont duré 1 heure. Un tracé électrocardiographique à 23 ans a enregistré une bradycardie sinusale avec échappements nodaux et captures ventriculaires.

. 1ère hospitalisation à 23 ans.

Absence de tout signe fonctionnel et en particulier de syncope ou d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 13/8 aux bras.
- pouls radiaux perçus, pouls fémoraux abolis.
- circulation collatérale présente, mais faiblement perçue.
- souffle systolique de 4/10 maxima à l'extrémité interne du 4 ème espace intercostal gauche à irradiations ascendantes surtout le long du bord gauche du sternum.
- pas de souffle diastolique.
- le 2 ème bruit au foyer aortique est normal.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche importante.
- présence de calcifications aortiques.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante.
- présence d'un pédicule en cheminée et d'un double genou.
- encoches costales bilatérales sur les 5, 6 et 7 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 68.
- axe de P à + 30, axe de QRS indéterminé, axe de T à + 30.
- Bloc de branche droit avec durée de QRS en D 2 à 0,14", et une déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0,12" et aspect RsR'.
- hypertrophie ventriculaire gauche : de façon transitoire en V 2.

Le bloc de branche droit disparait et l'on voit apparaître une onde SV 2 de 35 m^m.

. Intervention à 23 ans : le 1.5.1959 (Dr. BLONDEAU).

Ligature d'un canal artériel perméable.

Résection de la sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout.

Devant un gradient systolique ventricule gauche - Aorte de 35 mm de Hg on renonce à pratiquer une commissurotomie aortique.

. suites opératoires :

- nombreuses crises de tachycardie paroxystiques.
- Tension artérielle à 11/8 : pouls fémoraux bien perçus.
- souffle systolique de 4/10 à l'extrémité interne du 4 ème espace intercostal gauche.

. A 25 ans, apparait brutalement une cécité complète de l'oeil gauche avec un syndrome de Claude Bernard-Horner.

Deux mois plus tard, l'électrocardiogramme a pu enregistrer quelques périodes de Luciani-Wenckebach.

Depuis, évolution satisfaisante sans incident.

OBSERVATION VII -

ENR ... Hèlène : 23 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à 8 ans : découverte fortuite d'un souffle cardiaque.

. A 19 ans, 1ère hospitalisation :

. Signes fonctionnels :

- dyspnée d'effort modérée apparue à 10 ans.
- pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 11/7,5 aux bras.
- pouls radiaux perçus, pouls fémoraux diminués.
- circulation collatérale présente.
- frémissement systolique maxima à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal droit.
- souffle systolique rapeux de 6/10, maxima à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal droit, à irradiations multiples (en particulier dans les vaisseaux du cou et l'espace inter scapulo-vertébral gauche).
- souffle diastolique de 1/10 à la base.
- 2 ème bruit au foyer aortique normal.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche nette.
- absence de calcification aortique.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante.
- pédicule en cheminée, double genou et coarctation aortique visibles.
- pas d'érosion costale.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 90.
- axe de P à + 60, axe de QRS à + 50, axe de T à + 180; angle différentiel de 130°.
- bloc incomplet droit de type rSr' avec une durée de QRS à 0,10", déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0,09", une onde r' inférieure à 5 m^m.

- hypertrophie ventriculaire gauche avec un angle différentiel de 130°, un indice de White et Bock à + 18, une amplitude de RV 6 à 32 m^m, de RV 7 à 23 m^m, un indice de Sokolow à 60 m^m, un indice RV 7 + SV 2 à 43 m^m, une déflexion intrinsécoïde en V 6 à 0,07 (en l'absence de bloc incomplet gauche)et des ondes TV 6 et TV 7 négatives.

. L'angiocardiographie veineuse montre une coarctation serrée et une circulation collatérale.

. Le cathétérisme droit ne montre rien d'anormal.

. Le cathétérisme gauche montre un gradient systolique Ventricule gauche - Aorte ascendante de 120 mm de Hg (240 dans le ventricule gauche, 120 dans l'Aorte)

. Intervention à 19 ans : 4.3.1958 (Pr. DUBOST).

Résection de la sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout.

Puis par voie transventriculaire ouverture du rétrécissement aortique non calcifié (par un dilatateur).

Disparition du gradient systolique ventricule gauche - Aorte en fin d'intervention.

. suites opératoires satisfaisantes.

- Tension artérielle = 13/7.
- perception des pouls fémoraux.
- apparition d'un souffle systolo-diastolique (souffle systolique à 3/10 - souffle diastolique à 4/10) maxima à la base.
- apparition d'un bloc de branche droit de type rSR' (R' = 21 m^m) avec une durée de QRS en D1 à 0,14" et une déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0, 11").

Patiente revue à 23 ans : état satisfaisant.

OBSERVATION VIII -

GEL ... André : 14 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ni de chorée.
- à 7 ans : découverte fortuite d'un souffle cardiaque.

. 1ère hospitalisation à 9 ans.

. Signes fonctionnels :

- à 5 ans : apparition d'une dyspnée d'effort.
- pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 15/9 aux bras.
- pouls radiaux perçus, pouls fémoraux diminués.
- circulation collatérale présente.
- frémissement systolique maxima à la base.
- souffle systolique rapeux de 6/10, maxima à l'extrémité interne du 2ème espace intercostal droit, à irradiations multiples notamment à la pointe,dans les vaisseaux du cou,et dans le dos.
- pas de souffle diastolique.
- le 2 ème bruit au foyer aortique est normal.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche nette.
- absence de calcification aortique.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante.
- pédicule en cheminée et double genou.
- encoches costales bilatérales sur les 5, 6, 7 et 8 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire modérément augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 80.
- axe de P à + 30, axe de QRS à + 90, axe de T à 0, angle différentiel de 90°.
- le tracé électrique reste dans les limites de la normale.

. L'angiocardiographie veineuse montre une sténose isthmique avec forte circulation collatérale.

. Le cathétérisme droit montre une élévation des pressions systoliques, diastoliques et moyennes du capillaire pulmonaire et des cavités droites.

. 1ère intervention à 10 ans : 14.11.1957 (Pr. DUBOST).
Résection de la sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout.

. Suites opératoires favorables

- Tension artérielle à 11/8 aux bras.
- pouls fémoraux bien perçus.
- souffle systolique rapeux de 6/10 au foyer aortique.
- un cathétérisme cardiaque gauche montre un gradient systolique ventricule gauche - Aorte de 116 mm de Hg (systolique à 213 mm Hg dans le ventricule gauche et 97 mm Hg dans l'aorte ascendante. Chiffres obtenus respectivement par ponction directe du ventricule gauche et cathétérisme rétrograde de l'Aorte).

. 2ème intervention à 14 ans : 9.3.1963 (Pr. DUBOST).
Sous circulation extra corporelle.
Commissurotomie d'un rétrécissement aortique congénital valvulaire bicuspide non calcifié.

..Les résultats post-opératoires sont satisfaisants.

- Tension artérielle à 12/8 aux bras.
- au foyer aortique persiste un souffle systolique de 2/10.
- pas de souffle diastolique.

OBSERVATION IX -

HOU ... Emmanuel : Décédé à 42 ans.

- à 18 ans : découverte fortuite d'un souffle systolique.
- à 22 ans : 1ère crise de rhumatisme articulaire aigu, qui récidive trois fois en huit ans.
- à 40 ans surviennent des hémoptysies.

. 1ère hospitalisation à 41 ans.

. Signes fonctionnels

- dyspnée d'effort (sous forme d'oedème pulmonaire) apparue à 39 ans.
- pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 15/7 aux bras.
- pouls radiaux perçus, pouls fémoraux abolis.
- circulation collatérale nette (intercostales et scapulaires)
- frémissement systolique maxima à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal droit.
- souffle systolique rapeux à 6/10 maxima au foyer aortique et à la pointe, à irradiations multiples notamment dans les vaisseaux du cou et l'aisselle gauche, plus faiblement perçu dans le dos.
- souffle diastolique à 2/10 maxima à l'extrémité interne des 3 et 4 èmes espaces intercostaux gauches.
- le 2ème bruit au foyer aortique est diminué.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche importante.
- présence de calcifications aortiques.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante.
- pas d'image de pédicule en cheminée ni de double genou.
- coarctation aortique non visible.
- encoches costales bilatérales sur les 5, 6, 7, 8 et 9 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 70.

- axe de P à + 60, axe de QRS à - 45, axe de T à + 120, angle différentiel de 165°.
- bloc de branche gauche complet avec durée de QRS en D 2 à 0,14" et déflexion intrinsécoïde en V 6 à 0,08".

. Un cathétérisme droit montre une élévation des pressions moyennes des capillaires pulmonaires et des cavités droites.

. Intervention à 41 ans : le 6.8.1953 (Pr. DUBOST)
Résection d'une sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout.

. suites opératoires :
- régression de la dyspnée d'effort.
- apparition d'un angor d'effort.
- Tension artérielle à 12/8.
- auscultation inchangée.
- pouls fémoraux perçus.

. Dernière consultation dans le service à 42 ans : Etat stationnaire.

. Décédé à son domicile à l'âge de 42 ans.

OBSERVATION X -

LAC ... Pierre : 17 ans.

- A la naissance découverte d'un souffle systolique.
- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à 13 ans endocardite subaiguë à streptocoque.

. 1ère hospitalisation à 13 ans.

. Signes fonctionnels

- à 2 ans apparait une dyspnée d'effort modérée.
- pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 11/7 à droite ; 13/9 à gauche.
- pouls radiaux perçus, pouls fémoraux diminués.
- circulation collatérale bien perçue (intercostales)
- frémissement systolique maxima au creux sus-sternal.
- souffle systolique rapeux à 7/10 maxima à l'extrémité interne du 2 ème espace intercostal droit à irradiations multiples en particulier dans les vaisseaux du cou, plus faiblement perçues dans le dos.
- pas de souffle diastolique.
- 2 ème bruit aortique diminué.

. A l'examen radiologique :

- hypertrophie ventriculaire gauche nette.
- absence de calcification aortique.
- dilatation de l'aorte ascendante.
- pas de pédicule en cheminée.
- image de double genou.
- encoches costales bilatérales sur les 5, 6, 7 et 8 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire augmentée.

. A l'examen électrique :

- rythme sinusal à 100.
- axe de P à + 45, axe de QRS à - 90, axe de T à + 40, angle différentiel de 130°.
- bloc incomplet droit de type rSR' avec une durée de QRS en D 1 à 0,11" et une déflexion intrinsécoïde à 0,08" en V 1.

- hypertrophie ventriculaire droite avec une onde R' en V 1 à 10 m^m
- bloc incomplet gauche avec absence d'onde Q dans les précordiales gauches et une déflexion intrinsécoïde à 0,04" en V 6.

. L'angiocardiographie veineuse montre une sténose isthmique serrée et avec forte circulation collatérale.

. Intervention à 13 ans : le 12.7.1958 (Dr. CHEVRIER)
Résection d'une sténose isthmique de type adulte avec suture bout à bout.

. Résultats post-opératoires satisfaisants :
- Tension artérielle à 15/7
- pouls fémoraux perçus.
- auscultation post-opératoire inchangée.
- apparition d'un bloc de branche droit avec une durée de QRS en D 1 à 0,13" une déflexion intrinsécoïde en V 1 à 0,10" et un aspect rSR'.
- une cinéangiocardiographie met en évidence la sténose aortique orificielle.
- 1ère syncope d'effort à 16 ans.
- à 17 ans, revu pour la dernière fois en consultation : aucun signe fonctionnel.

OBSERVATION XI -

VAI ... Paulette : 18 ans.

- aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu ou de chorée.
- à 7 ans : découverte fortuite d'un souffle systolique et d'un situs invertus.

. 1ère hospitalisation à 18 ans.

. Signes fonctionnels :

- à deux ans apparait une dyspnée d'effort modérée.
- pas de syncope ni d'angor d'effort.

. A l'examen clinique :

- Tension artérielle à 16/10 aux bras.
- pouls radiaux perçus, pouls fémoraux diminués.
- circulation collatérale nette (surtout à la pointe des omoplates)
- frémissement systolique maxima au creux sus-sternal.
- souffle systolique rapeux à 6/10 maxima à l'extrémité interne du 2ème espace intercostal gauche, à irradiations multiples en particulier dans les vaisseaux du cou.
- pas de souffle diastolique.
- le 2 ème bruit est normal au 2ème espace intercostal gauche.

. A l'examen radiologique (rectifié).

- hypertrophie ventriculaire gauche importante.
- absence de calcification aortique.
- pas de dilatation de l'aorte ascendante.
- pas d'image de pédicule en cheminée ni de double genou.
- coarctation non visible.
- encoches costales bilatérales sur les 5, 6, 7 et 8 èmes côtes.
- vascularisation pulmonaire normale.

. A l'examen électrique (rectifié).

- rythme sinusal à 90.
- axe de P à + 40, axe de QRS à - 20, axe de T à + 120, angle différentiel de 140°.
- hypertrophie ventriculaire gauche débutante avec un axe de QRS à - 20, un angle différentiel de 140°, un indice de Sokolow à 39 m^m.

. L'angiocardiographie veineuse montre une coarctation aortique courte et serrée, et une circulation collatérale très marquée.

. 1ère intervention à 18 ans : 20.2.1958 (Pr. DUBOST).

Résection d'une coarctation aortique de type adulte avec suture bout à bout.

. Suites opératoires favorables.

- Tension artérielle à 16/9.
- pouls fémoraux perçus.
- auscultation inchangée.

. 2ème intervention à 18 ans : 29.5.1958 (Pr. DUBOST).

- en début d'intervention gradient systolique ventricule gauche - Aorte de 48 mm de Hg (172 dans le ventricule gauche, 125 dans l'aorte).
- on lève le barrage aortique en y introduisant un dilatateur par voie transventriculaire.
- en fin d'intervention ; gradient systolique ventricule gauche - Aorte de 39 mm de Hg (124 dans le ventricule gauche et 95 dans l'aorte).

. Evolution post-opératoire satisfaisante.

- Tension artérielle = 18,5/8
- souffle systolo-diastolique à 3/10 au 2 ème espace intercostal gauche.

. Le médecin traitant signale qu'à 21 ans la patiente est enceinte. La Tension artérielle varie de 14/8 à 18/8. En fin de grossesse survient un état pré-éclamptique.

TABLEAUX RECAPITULATIFS

des 53 cas de la Littérature.

AUTEUR ANNEE REFERENCE	Sexe	Age (décès)	Frémissement	S. Syst.	S. diastolique	B_2 Aortique	T.A. (M.Sup)	Fémorales	Cir. Collat.	R. A. A.	Endoc. Bact.	I. C.	E. C. G.	Radio	D Cathé. G	C Chirurgie S	Autopsie	Stén. Valv.	Stén. S/Valv.	Bicuspidie	Calcifié	Congénit.	Malformations Associées
NIXON : 1834 (1)	♂	27		+					+		+	+					+	+		?	+		P.C.A.
CRAIGIE : 1841 (15)	♂	27															+	+			+		P.C.A.
PEACOK : 1860 (15)	♀	20															+	+		+			
"	♂	14															+	+		+		+	
"	♂	32															+	+		+			
BARIE : 1886 (3)	♀	19	+	$\geqslant \frac{5}{10}$	+							+					+	+					P.C.A.
"	♂	38			+			↙			+	+					+	+		+			
"	♂	65		$\geqslant \frac{5}{10}$								+					+	+		+	+		
"	♂	14		$\geqslant \frac{5}{10}$				↙	+								+	+		+			
"	♂	7		$\geqslant \frac{5}{10}$						+	+						+	+					P.C.A. Sinus VALSALVA.
"	♂	27															+	+		+			
"	♂	19		$\geqslant \frac{5}{10}$	+					+							+		+			+	
BONNET : 1903 (4)	♂	25		$\geqslant \frac{5}{10}$	+			↙	+			+					+	+		+	+		
"	♂	29		$\geqslant \frac{5}{10}$	+	↗											+	+		+	+		
"	♂	20		$\geqslant \frac{5}{10}$	+			o	+								+	+					

AUTEUR ANNEE REFERENCE.	Sexe	Age	Frémissement	S. Syst.	S. Diastol.	B_2 Aortique	T.A. (M. Sup)	Fémorales	Circ. Collat.	R. A. A.	Endoc. Bact.	I. C.	E. C. G.	Radio	D. Cathé. G.	C. Chirurgie S.	Autopsie	Sténo. Valv.	Sténo. S/Valv.	Bicuspidie	Calcifié	Congén.	Malformations Associées.
FAWCETT : 1905 (15)	♀	45															+	+		+			
"	♀	34									+						+	+			+		Pte valvule sus-jacente.
HAMILTON M. ABBOTT (2)	♂	14	+	+	+	↗	15/5	0				+		+			+	+	+			+	
ABBOTT : 1928 (2)	♂	34															+	+		+	+	+	
ROSLER : 1928 (15)	♂	45															+	+		+			
BODE + KNOP : 1928 (15)	♂	54															+	+		+	+	+	
HEIN : 1931 (15)	♂	60															+	+		+			
BISHOP + TRULEK : 1939 (15)	♂	45															+	+		+	+		P. C. A.
BENKWICK + HUNTER - 1937 (15)	♂	37															+	+	+	+	+	+	
INGHAM : 1939 (15)	♂	50															+	+		+		+	
GITLOW + SOMMER : 1940 (15)	♂	45															+	+		+	+	+	
LEWIS : 1945 (15)	♂	38															+	+		+	+	+	
BROMN : 1934 (15)	♀	3 jours															+	+				+	
SMITH + MATTHEWS : 1955 (15)	♂	45		⩾ $\frac{5}{10}$	0	N	17/10	↘	+				+	+			+	+			+		
"	♀	18	+	⩾ $\frac{5}{10}$	0		19/12	↘					+	+			+	+		+			
"	♂	18	+	⩾ $\frac{5}{10}$	0		12/?	0					+	+			+	+		+		+	

AUTEUR ANNEE REFERENCE	Sexe	Age (Décès)	Frémissement	S. Systolique	S. Diastolique	B_2 Aortique	T.A. (M.Sup.)	Fémorales	Circ. Coll.	R. A. A.	End. Bact.	I. C.	E. C. G.	Radio	D. Cathé.	C. Chirurgie	Autopsie	Sténo. Valv.	Sténo. S/Valv.	Bicuspidie	Calcifié	Congén.	MALFORMATIONS ASSOCIEES -
"	♂	52	+	≥5/10	+		29/9	N	+				+	+	—	—					+		
"	♂	54	+	≥5/10	+		17/6	N	+				+	+	—	—					+		
SEBAOUN : 1952 (13)	♂	20													—	—	+	+	+	+		+	Sténose sus valv.
PILOT - HUGONOT : 1926 (5)	♂	20	+	≥ 5/10	0		16/9	0	0					+	—	—							
SOULIE - TRICOT : 1949 (6)	♂	28	0	≥5/10	0		15/9	0	+				+	+	—	—							
GRISHMAN - STEINBERG - 1947 (10)	♂	5	+	≥5/10	0	N	11/7	↓	+				+	+	—	—							
JACOBSON COSBY : 1953 (14)	♂	7	+	≥5/10	+		10/7	0					+	+	—	+	+		+			+	
"	♂	38	0	≥5/10	0	↗	12/10		+				+	+	—	+	+	+		+	+		
EDWARDS : 1961 (38)	♂	53													—	—	+	+		+	+		
CLARK 1949 FIRMINGER (12)	♂	31	0	≥5/10	+	↗	20/6	↓	+				+	+	—	—	+	+		+	+		
KROEBER (16) KIRKLIN 1954	♂	38	0	≥5/10	+	↓	12/10	↓						+	—+	+—							
RIVERA 1960 GADBOYS (21)	♂	27	+	≥5/10		↓	15/10	↓		+			+	+	+—+	+—+							
PAPPAS-LAZARIDES : 1958 (19)	♂	14	+	≥5/10		N	11/9	0					+	+	+—	+—+							P. C. A.
"	♀	6	+	≥5/10		↓	12/6	↓					+	+	+—	+—+							P. C. A.
AWAD + MANNIX : 1962 (27)	♂	7	+	≥5/10		↓	11/7	↓					+	+	+—+	+—+		+	+	+		+	P. C. A.

AUTEUR ANNEE REFERENCE	Sexe	Age	Frémissement	Souffle systolique	S. Diastolique	B_2 Aortique	T.A. (M. Sup.)	Fémorales	Cir. Coll.	R. A. A.	End. Bact.	I. C.	E.C.G.	Radio	D. Cathé. G.	C. Chirurgie S.	Autopsie	Stén. Valv.	Stén. S/Valv.	Bicuspidie	Calcifié	Congénitale	Malformations Associées.
MARQUIS, LOGAN : 1955 (40)	♂	14		≥5/10	0	↗	16/11	↘				+	+	+		+							
"	♂	10				N	16/9					+	+	+			+	+				+	
"	♂	11			+	↘	11/8					+	+	+			+	+		+		+	
SHONE, SELLERS, EDWARDS : 1963 (41)	♂	2		>5/10	0							+	+	+		+	+		+			+	*
"	♂	4	+	>5/10	0		10/7	↘				+	+	+		+	+		+	+		+	*
"	♀	13		>5/10			12/8	↘				+	+	+	+ +		+	+	+	+		+	* Communication VG OD
"	♀	3 m.										+		+			+		+	+		+	*

* Anneau Supravalvulaire mitral + valve mitrale en parachute.

E T U D E C L I N I Q U E

* * * * *

Cette étude repose sur nos 11 observations personnelles et sur les 53 observations recueillies dans la littérature ; ces dernières cependant sont souvent incomplètes si bien que la fréquence des divers signes est établie sur un nombre total variable d'observations.

1) LES SIGNES DE LA STENOSE DE L'ISTHME

Le diagnostic de la coarctation de l'isthme, dans tous les cas est facilement établi sur un faisceau plus ou moins complet des signes habituels de la sténose.

a - A l'examen clinique, il existe toujours un souffle systolique de base associé soit à une diminution (20 fois sur 32 observations) soit à une abolition (13 / 32) des pouls fémoraux. L'indice oscillométrique au tiers inférieur des jambes, apprécié dans 6 de nos observations est habituellement diminué, inférieur à 3/4 d'unité, et n'atteint que dans un seul cas 2 unités. L'hypertension artérielle systolique des membres supérieurs est inconstante (voir tableau) elle est retrouvée uniquement dans 22 des 33 observations utilisables. Une circulation collatérale palpable,et plus rarement visible des artères intercostales et scapulaires, se retrouve dans 21 des 27 observations où cette recherche est mentionnée.

b - L'examen radiologique confirme habituellement le diagnostic de la coarctation en montrant les déformations habituelles de la crosse aortique , le retentissement ventriculaire gauche et les éventuelles encoches costales.

Dans 9 de nos observations, le pédicule aortique de face est déformé avec soit une image en cheminée (4 cas), soit une image de double genou (5 cas). En oblique antérieure gauche l'image de la sténose elle-même est visible dans 5 cas.

Dans 34 cas (11 personnels, 23 cas de la littérature) le retentissement cardiaque de la sténose de l'isthme se traduit par une hypertrophie ventriculaire gauche discrète (5 cas) modérée (19 cas) ou importante (10 cas).

Les érosions costales sont retrouvées dans 10 de nos 11 observations et seulement dans 8 des 23 observations de la littérature. Présentes, elles sont habituellement bilatérales et siègent entre les 4è et 9è côtes avec une prédominance pour les 5, 6, 7 et 8èmes côtes et atteignent plusieurs côtes.

L'angiocardiographie veineuse ou la cinéangiocardiographie pratiquées dans 8 de nos observations confirme le diagnostic et montre toujours une sténose courte et serrée et une circulation collatérale bien développée.

c - L'électrocardiogramme confirme ce rétrécissement habituellement,et montre une hypertrophie ventriculaire gauche dans 18 des 20 observations de la littérature (sans analyse détaillée). Dans notre série (voir tableau) cette hypertrophie ventriculaire gauche se retrouve dans 9 des 11 observations si l'on prend deux critères d'hypertrophie. Dans tous les cas, si l'on ne prend qu'un seul critère, elle se manifeste par :

- une déviation gauche de AQRS dans 4 cas
- une augmentation des voltages de QRS dans 4 cas.
- un retard de la déflexion intrinsécoïde en V 6 dans 8 cas
- une repolarisation anormale dans 8 cas.

2) LES SIGNES DU RETRECISSEMENT AORTIQUE ORIFICIEL

Dans quelques cas, comme dans 4 de nos observations, les signes propres au rétrécissement orificiel sont masqués par ceux de la coarctation. Ils n'attirent l'attention et ne permettent le diagnostic qu'après la cure chirurgicale de la sténose isthmique. Habituellement, comme dans 7 cas personnels, le tableau de la coarctation aortique est atypique et certains signes d'emblée affirment le rétrécissement aortique orificiel surajouté :

a - Le souffle systolique au lieu d'être modéré et d'irradier dans la région scapulo-vertébrale gauche siège à l'orifice aortique (23 fois sur 35), a un caractère rapeux, s'accompagne d'un frémissement de base (26 fois sur 29). Il irradie d'après notre expérience personnelle dans les vaisseaux du cou (8 fois sur 11). Dans près de la moitié des cas, il s'accompagne d'un souffle diastolique (17 fois sur 37) peu intense. Le deuxième bruit au foyer aortique n'a aucune valeur indicatrice et peut être normal (10 fois sur 22), augmenté (5 fois sur 22) ou diminué (7 fois sur 22).

La tension artérielle aux membres supérieurs peut être normale (11 fois sur 33 cas). Lorsqu'une hypertension est présente, elle est souvent plus discrète que dans les sténoses de l'isthme isolées. Dans la Thèse de PASTOR (32), établie sur 155 cas de sténose isthmique isolée, la tension artérielle aux membres supérieurs est en moyenne à 20-10,5 chez les sujets de plus de 15 ans (extrêmes 14-8 et 29-13). L'absence de toute hypertension au cours d'une sténose de l'isthme doit faire de parti pris rechercher un rétrécissement aortique orificielle.

b - L'examen radiologique apporte quelques arguments en faveur du diagnostic de rétrécissement aortique orificiel : hypertrophie ventriculaire gauche, dilatation de l'aorte ascendante et parfois calcifications aortiques orificielles.

L'hypertrophie ventriculaire gauche du fait de l'association de deux malformations à retentissement gauche semble plus fréquente que dans la sténose de l'isthme isolée puisque notée sans 29 des 34 cas d'association des deux lésions. Elle n'est présente dans la Thèse de PASTOR (39) que dans 40 % des 155 sténoses de l'isthme. De plus elle parait aussi plus importante, une forte hypertrophie ventriculaire gauche est signalée dans 10 des 34 observations et seulement dans 3 des 155 sténoses de l'isthme isolées (PASTOR).

La dilatation de l'aorte ascendante, signe inhabituel d'une sténose de l'isthme isolée se rencontre par contre dans la moitié des cas d'association (16 fois sur 31 cas).

Les calcifications : leur présence affirme le siège valvulaire du rétrécissement. Elles sont visibles en radioscopie en oblique antérieure droite et en transverse ; leur recherche est facilitée par l'emploi d'un amplificateur de brillance.

La cinéangiocardiographie pratiquée 3 fois n'a pu permettre en évidence le rétrécissement aortique orificiel que dans un seul cas. (LAC... Pierre). Les images de superposition doivent inciter à pratiquer cet examen en oblique antérieure droite.

Le cathétérisme cardiaque gauche doit, du moins théoriquement, faciliter le diagnostic d'association. Malheureusement les documents sont rares et ne concernent que deux cas de la littérature (16 ; 27) et 1 cas personnel. A signaler que la sténose orificielle empêche le plus souvent au cours d'un cathétérisme par voie rétrograde le passage de la sonde de l'aorte dans le ventricule gauche et supprime ainsi l'élement capital qui serait fourni par l'enregistrement d'une courbe de retrait. La pression systolique ventriculaire gauche (obtenue dans les 3 cas par

voie transventriculaire) est élevée (240 et 148 mm Hg, non précisée pour le 3ème cas) et s'oppose à des pressions aortiques plus basses. Le gradient systolique aorte proximale-ventricule gauche est de 120, 52 et 60 mm Hg. Le siège même du rétrécissement orificiel n'a pu être précisé dans aucune de ces 3 observations. A ces données fragmentaires, il est bon d'adjoindre celles fournies par 4 cathétérismes per-opératoires et 1 cathétérisme effectué après cure chirurgicale de la coarctation et qui montrent tous le gradient systolique aorte ascendante-ventricule gauche (dont les valeurs respectives sont 250, 80, 35, 48 et 97 mm Hg).

A l'électrocardiogramme, l'hypertrophie ventriculaire gauche, si l'on en juge d'après nos 11 observations est toujours présente, alors que dans la sténose de l'isthme isolée elle ne se rencontre que dans 75 % des cas. Elle se traduit par la présence d'un ou plusieurs critères électriques retenus (voir tableaux). La présence d'au moins de deux de ces critères se retrouve dans 9 des 11 observations et seulement dans 42 % des cas de sténose de l'isthme isolée (BLONDEAU - MAURICE - LENEGRE (37)). Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire et intra-ventriculaire particulièrement fréquents sont signalés dans 7 de nos observations personnelles et 5 cas de la littérature. Ces anomalies se répartissent en :

- bloc auriculo-ventriculaire complet 3 cas.
- bloc auriculo-ventriculaire incomplet (1er degré) 1 cas.
- bloc complet de la branche droite 4 cas.
- bloc incomplet de la branche droite 3 cas.
- bloc complet de la branche gauche 2 cas.
- bloc incomplet de la branche gauche 1 cas.

Cette fréquence des troubles de la conduction doit être opposée à l'absence habituelle de bloc auriculo-ventriculaire et de bloc de branche gauche dans la sténose de l'isthme. Cette malformation isolée ne s'accompagne dans 20 % des cas que d'un bloc incomplet droit (37).

EXAMEN PHYSIQUE ET ANTECEDENTS.

	LITTERATURE	SERIE PERSONNELLE	TOTAL
Frémissement de base	17/18	9/11	26/29
Souffle systolique supérieur à 5/10	34/36	9/11	43/47
Souffle systolique de base	19/24	9/11	28/35
Souffle diastolique de base	13/26	4/11	17/37
Fémorales diminuées	14/21	6/11	20/32
Fémorales non perçues	7/21	5/11	12/32
Circulation collatérale présente	12/16	9/11	21/27
Circulation collatérale absente	4/16	2/11	6/27
Rhumatisme articulaire aigu	3/53	1/11	4/64
Endocardite bactérienne subaiguë	4/53	1/11	5/64

Le 2 ème bruit au foyer aortique, sur 22 cas a été trouvé :

- 5 fois augmenté
- 10 fois normal
- 7 fois diminué.

TABLEAU DES PRESSIONS ARTERIELLES DE 33 CAS DE COARCTATION DE L'ISTHME, ASSOCIEE A UN RETRECISSEMENT AORTIQUE ORIFICIEL.

HOMMES			FEMMES		
AGE	Tension Artérielle	θ θ θ	AGE	Tension Artérielle	θ θ θ
4 ans ...	10/7	9/5	6 ans ...	12/6	11/7
5 ans ...	11/7				
7 ans ...	10/7	11/7	13 ans ...	12/8	12/8
7 ans ...	11/7		18 ans ...	19/12	
9 ans ...	15/9		18 ans ...	16/10	13/8,5
10 ans ...	16/9		19 ans ...	11/7,5	
11 ans ...	11/8	12/8			
11 ans ...	15/8				
13 ans ...	13/9				
14 ans ...	15/8				
14 ans ...	15/5				
14 ans ...	11/9				
14 ans ...	16/11				
18 ans ...	12/?	13,5/8,5			
20 ans ...	16/9	14/9			
20 ans ...	17/8,5				
23 ans ...	13/8				
27 ans ...	15/10				
28 ans ...	15/9				
31 ans ...	20/6	14,5/9			
38 ans ...	12/10				
38 ans ...	12/10				
41 ans ...	15/7	15/9,5			
44 ans ...	13/9				
45 ans ...	17/10				
51 ans ...	21/12	16/10			
52 ans ...	29/9				
54 ans ...	17/6				

θ Les valeurs normales de la pression artérielle ont été empruntées à
- GARARD - Loucher (Cardiologie de l'enfant. Masson 1962,8)
pour les sujets âgés de moins de 15 ans.

- MASTERS (1951)
pour les sujets ayant plus de 15 ans.

θθ A titre de comparaison, les chiffres moyens de la tension artérielle dans les coarctations isolées (39) sont de :

16/9,5 chez les sujets de moins de 15 ans.
20/10,5 chez les sujets de plus de 15 ans.

θθθ Limites supérieures normales de la tension artérielle (systolique et diastolique).

EXAMEN RADIOLOGIQUE

	LITTERATURE	SERIE PERSONNELLE	TOTAL
Hypertrophie ventriculaire gauche	18/23	11/11	29/34
" nette	14/23	5/11	19/34
" importante	4/23	6/11	10/34
Dilatation de l'aorte ascendante	12/20	4/11	16/31
Encoches costales	8/23	10/11	18/34
Calcifications aortiques	3/23	3/11	6/34

CRITERES DE L'HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE (37)

CRITERES	Sujets de plus de 20 ans	Sujets de moins de 20 ans
Axe de QRS	.. à gauche de - 30	.. à gauche de 0
Axe de T	.. à droite de + 70	.. à droite de + 70
Indice de White et Bock	.. Supérieur à + 17	.. Supérieur à + 17
RV 6	.. Supér. à 25 mm	.. Sup. à 25 mm
RV 7	.. Supér. à 20 mm	.. Sup. à 20 mm
SV 2	.. Supér. à 25 mm	.. Sup. à 30 mm
Indice de Sokolow-Lyon	.. Supér. à 40 mm	.. Sup. à 45 mm
Somme RV 7 + SV 2	.. Supér. à 35 mm	.. Sup. à 45 mm
Déflex. intrins. en V 6	.. Supér. à 0,045"	.. Sup. à 0,04"
Ondes T	.. négatives ou plates ... en V 6 - V 7.	.. négatives ou plates en V 6 - V 7.

A G E	Nombre de Cas	POSITION de $\hat{A}$.T.			Angle $\hat{A}QRS$ $\hat{A}T$ $\geqslant$ 90°	T en précordiales gauches		REPOLARISATION ANORMALE
		Déviée à gauche - 90 à - 25°	Normale - 20 à + 70°	Déviée à droite + 75 à - 90°		Plat	Négatif	
10 à 14	2		2		1	1		1
15 à 19	3		1	2	3		1	3
20 à 24	2		1	1	1		1	1
25 à 29	1		1					0
30 et plus	3	1		2	2	1	2	3
Total	11	1	5	5	7	2	4	8

		DIRECTION de ÂQRS						
A G E	Nombre de Cas	- 90 à - 65	- 60 à - 35	- 30 à - 5	0 à + 30	+ 35 à + 60	+ 65 à + 90	Indéterminée.
10 à 14	2						2	
15 à 19	3	1		1	1			
20 à 24	2					2		
25 à 29	1							1
30 et plus	3		2					1
Total	11	1	2	1	1	2	2	2

A G E	Nombre de Cas	C R I T E R E S D ' H V G				Au moins 1 des critères précédents -	Au moins 2 des critères précédents -
		Déviation de Â Q R S	Augm. Voltages de Q R S	Retard de la D.I	Repolarisation anormale		
10 à 14	2	0	1	1	1	2	1
15 à 19	3	2	1	1	3	3	3
20 à 24	2	0	2	2	1	2	2
25 à 29	1	0	0	1	0	1	-
30 et plus	3	2	1	3	3	3	3
Total	11	4	5	8	8	11	9

TROUBLES DE LA CONDUCTION (SERIE PERSONNELLE)

A G E	Nombre de Cas	BLOC DROIT		BLOC GAUCHE	
		Incomplet	Complet	Incomplet	Complet
10 à 14	2	1	0	0	0
15 à 19	3	1	0	1	0
20 à 24	2	1	0	0	0
25 à 29	1	0	1	0	0
30 et plus	3	0	2	0	1
Total	11	3	3	1	1

CONFRONTATION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE DES CAS PERSONNELS

ET DE CEUX RECUEILLIS DANS LA LITTERATURE.

	Littérature	Série Personnelle	Total
Fibrillation auriculaire	2/20	1/11	3/31
H V G	18/20	8/11	26/31
B A V complet	3/20	0/11	3/31
B A V incomplet	0/20	1/11 ⊕	1/31
B B D complet	1/20	3/11	4/31
B I D	0/20	3/11	3/31
B B G complet	1/20	1/11	2/31
B I G	0/20	1/11	1/31

⊕ 1er degré.

Données recueillies par le cathétérisme cardiaque pré et post-opératoires sur un total de 13 cas.

		PRE-OPERATOIRE (pressions en mm de Hg)					POST-OPERATOIRE		
AUTEURS ou cas personnels	MALFORMATIONS ASSOCIEES	AORTE ASCENDANTE	VENTRICULE GAUCHE	GRADIENT SYSTOLIQUE. VENTRICULE GAUCHE -AORTE ASCENDANTE	CAPILLAIRE PULMONAIRE	VENTRICULE DROIT	AORTE ASCENDANTE	VENTRICULE GAUCHE	GRADIENT SYSTOLIQUE. VENTRICULE GAUCHE-AORTE ASCENDANTE
RIVERA (21) GLOVER	0	150/88	400/108	250	60/40	94/4	120/22	180/0	60
PAPPAS (19) LAZARIDES	PCA ⊕	-	-	-	-	40/0	-	-	-
PAPPAS (19) LAZARIDES	PCA ⊕	-	-	-	-	70/0	-	-	-
AWAD (27) MANNIX	PCA ⊕	96/68	148/25	52	-	15/5	-	-	-
KROEKER KIRKLIN(16)	0	-	-	60	-	-	-	-	-
CAR ...	0	-	-	-	20/5	40/4	-	-	-
CHA ...	CIA ⊕ CIV ⊕	88/74 ⊕⊕	213/0	80	-	30/3	-	-	0
DEL ...	0	-	-	-	5	8	-	-	-
EKI ...	PCA ⊕	-	-	35	-	-	-	-	-
ENR ...	0	120/70	240/20	120	5/0	20/0	-	-	0
GEL ...	0	116/84	213/10	97	19/9	39/9	-	-	-
HOU ...	0	-	-	-	29	29	-	-	-
VAI ...	Situs invertus	125/?	172/?	48	-	-	-	-	39

θ Abréviation : C I A = communication interauriculaire

C I V = communication interventriculaire

P C A = persistance du canal artériel

θ θ Aorte sous isthmique dans ce cas particulier.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

* * * * *

basée sur 44 vérifications anatomiques dont 2 personnelles.

L'association de la sténose isthmique et du rétrécissement aortique orificiel semble donner une originalité à chacune des lésions fondamentales :

1) - La COARCTATION : elle parait le plus souvent du type adulte (43 fois sur 44). C'est une sténose isthmique courte, habituellement serrée, en virole, située au pied de la sous clavière gauche. Elle se prête donc d'habitude à une résection-suture.

2) La STENOSE VALVULAIRE : (34 fois sur 44). Elle se caractérise par :

a) la fréquence d'une bicuspidie associée : 24 fois sur 34 sténoses valvulaires. Il peut s'agir soit d'une bicuspidie vraie remaniée par un processus fibreux ou calcaire sténosant qui respecte néanmoins l'individualisation des 2 cuspides et affirme la nature congénitale de la lésion. Dans d'autres cas, les altérations chondro-calcaires des valves sont telles qu'il est pratiquement impossible de dire s'il s'agit d'une bicuspidie primitive compliquée, ou de la disparition de la 3ème valve au sein de bourgeons calcaires.

b) La dilatation de l'anneau aortique lui-même n'est signalée que dans de rares cas (2 fois mentionnée dans la littérature). Ce fait est peut-être à rapprocher de l'absence de régime tensionnel élevé dans l'aorte proximale du fait de l'obstacle orificiel. Exceptionnellement, on observe une dilatation importante des sinus de Valsalva avec diminution d'épaisseur de l'aorte initiale.

3) La STENOSE SOUS-VALVULAIRE (5 fois sur 44) peut être soit musculaire par hypertrophie de la chambre de chasse du ventricule gauche, soit en diaphragme fibreux, tendu horizontalement sur le septum interventriculaire haut et sur la face postérieure de la grande valve mitrale. 3 des 5 sténoses sous valvulaires s'accompagnaient de bicuspidie.

Un de nos cas associe les 2 types de rétrécissement sous valvulaire, auxquels s'ajoutent une communication interauriculaire, une communication interventriculaire et une bicuspidie vraie.

4) Dans 5 cas existe une double sténose valvulaire et sous valvulaire. Ces observations entrent dans le cadre des obstacles multiples étagés sur la voie systémique, récemment analysés par EDWARDS (41). Dans aucun de nos cas cependant, il n'est retrouvé de "valve mitrale en parachute" ou de sténose fibreuse auriculaire gauche.

TABLEAUX RECAPITULATIFS

Répartition des divers types de sténoses aortiques orificielles associées à la coarctation.

	LITTERATURE	SERIE PERSONNELLE	TOTAL
Vérifications Anatomiques	42	2	44
Sténose Valvulaire	33	1	34
Sténose sous valvulaire	4	1	5
Sténose valvulaire et sous valvulaire	5	0	5

Fréquence de la bicuspidie et des calcifications valvulaires dans les sténoses aortiques orificielles.

Bicuspidies	29	1	30
Calcifications aortiques	15	1	16

Fréquence de la bicuspidie selon le siège du rétrécissement aortique orificiel.

Pour 34 sténoses valvulaires	24 bicuspidies
Pour 5 sténoses sous valvulaires	3 "
Pour 5 sténoses valvulaires et sous valvulaires	3 "
T O T A L	30 "

MALFORMATIONS ASSOCIEES

En se basant sur 44 vérifications anatomiques dont 2 personnelles, les malformations associées à la double sténose, isthmique et valvulaire aortique ont été groupées dans le tableau suivant :

	LITTERATURE	SERIE PERSONNELLE	TOTAL
Persistance du canal artériel	5	0	5
Valve mitrale "en parachute"	4	0	4
Sténose fibreuse auriculaire gauche	4	0	4
Sinus de Valsalva rompu	1	0	1
Communication interauriculo-ventriculaire (oreillette droite-ventricule gauche)	1	0	1
Communication interauriculaire	0	1	1
Communication interventriculaire	0	1	1

E V O L U T I O N

(1-2-3-4-5-12-13-14-15-19-21-41).

1) - L'EVOLUTION SPONTANEE -

La découverte de la cardiopathie se situe dans notre série entre les premiers jours de la vie et 38 ans. (11 ans en moyenne). Il s'agit habituellement d'une découverte fortuite lors d'un examen général ; plus rarement cette découverte s'effectue à l'occasion des premiers troubles fonctionnels. L'apparition de ces derniers s'étage de 2 à 38 ans dans nos observations (13 ans en moyenne).

L'âge moyen du décès, en dehors de toute intervention serait aux alentours de 35 ans pour REIFENSTEIN (9) et de 38 ans pour SMITH et MATTHEWS (15). Dans notre série, 1 patient indemne de toute intervention est décédé d'insuffisance cardiaque globale à 51 ans. Les causes exactes de la mort, précisées dans 22 observations (dont 1 personnelle), s'établissent ainsi :

- insuffisance cardiaque : 12 cas
- mort subite : 4 cas
- endocardite bactérienne subaiguë. : 4 cas
- hémorragie cérébrale : 2 cas

L'insuffisance cardiaque est ainsi responsable de plus de la moitié des décès.

2) - EVOLUTION APRES TRAITEMENT CHIRURGICAL -

Cette évolution s'établit d'après 20 observations (dont 10 personnelles) ayant subi :

- soit la seule correction de la sténose de l'isthme : 10 fois
- soit la seule correction du rétrécissement aortique orificiel : 2 cas

-(tous deux à l'aveugle par commissurotomie transventriculaire)-

- soit en 2 temps opératoires la correction de la sténose isthmique puis celle du rétrécissement aortique orificiel sous circulation extracorporelle (3 fois) ou à l'aveugle par commissurotomie transventriculaire (1 fois)
- soit dans le même temps opératoire la correction de la sténose isthmique et du rétrécissement aortique orificiel (par commissurotomie transventriculaire 4 cas).

a - MORTALITE OPERATOIRE -

20 observations (dont 10 personnelles) peuvent être retenues pour apprécier la mortalité opératoire qui atteint 3 cas.

- un garçon est décédé à 7 ans (14) alors que la correction chirurgicale de la sténose de l'isthme était terminée et que l'on s'apprêtait à intervenir sur le rétrécissement aortique orificiel.

- un jeune homme de 20 ans (22) est décédé d'un arrêt cardiaque en début d'intervention (valvulotomie aortique par voie transventriculaire).

- un garçon de 2 ans (41) qui à l'âge de 20 mois eut une résection de sa coarctation aortique, est décédé lors d'une intervention portant sur des valves mitrales "en parachute".

b - MORTALITE POST-OPERATOIRE PRECOCE -

(survenant lors des deux premiers mois)
est à signaler dans 3 des 20 observations.

- un homme de 38 ans (14) est décédé 24 heures après la cure chirurgicale de sa sténose isthmique d'un infarctus du myocarde.

- un garçon de 11 ans (CAR ... Jean-Claude) est décédé quelques heures après une réintervention pour greffon aortique thrombosé.

- un garçon de 4 ans (41) qui à 10 mois avait été opéré de sa coarctation aortique est décédé 24 heures après une intervention sur des valves mitrales "en parachute".

c - EVOLUTION DES SIGNES APRES RESECTION DE LA STENOSE ISTHMIQUE -

10 de nos observations ont eu une cure chirurgicale de la sténose de l'isthme de façon isolée (5 cas) ou comme premier temps opératoire avant la correction de la sténose orificielle.

Après la résection de la sténose de l'isthme, les signes fonctionnels ne se sont pas modifiés sauf dans 2 observations qui comportent l'apparition d'une angine de poitrine d'effort sans modifications électriques. Les signes d'auscultation demeurent inchangés et le souffle systolique en particulier conserve son intensité et son éventuel frémissement. Par contre les battements des pouls fémoraux réapparaissent (4 fois) ou augmentent (5 fois) sauf dans un cas par suite de la thrombose du greffon aortique. Les chiffres tensionnels aux membres supérieurs tendent à diminuer, mais de façon discrète (en moyenne 2 cm de Hg pour la maxima et de 1 cm de Hg pour la minima). La circulation collatérale ne subit du moins dans les premiers mois après l'intervention aucune modification importante. A signaler sur le plan électrique l'apparition d'une fibrillation auriculaire (1 cas) et la transformation d'un bloc incomplet droit en bloc de branche droit complet (1 fois).

d - EVOLUTION des signes après la cure chirurgicale de la sténose aortique orificielle.

La correction chirurgicale du rétrécissement aortique orificiel, pratiquée dans 5 de nos observations, soit en même temps que la correction de la sténose de l'aorte (1 cas) soit dans un 2ème temps (4 cas), entraîne au contraire une modification importante de l'auscultation. Le souffle systolique de base diminue nettement d'intensité et passe en moyenne de 5/10 à 2 ou 3/10. Il perd de plus son caractère frémissant. Le 2ème bruit aortique ne semble pas modifié. La correction chirurgicale détermine dans 1 cas l'augmentation d'un souffle diastolique pré-existant (de 1/10 à 3 ou 4/10) et dans un autre cas l'apparition d'une insuffisance aortique avec un souffle diastolique de 3/10. Ces insuffisances aortiques crées ou aggravées par la chirurgie correspondent les deux fois à une valvulotomie transventriculaire.

Les chiffres tensionnels aux membres supérieurs tendent à augmenter de façon discrète (en moyenne de 2,5 cm de Hg pour la maxima, la minima restant sensiblement stationnaire). Les documents radiologiques post-opératoires ne montrent aucune modification importante de l'ombre cardiaque sauf dans un cas d'insuffisance

aortique traumatique qui s'accompagne d'une augmentation modérée mais certaine de la cardiomégalie. Des modifications électriques sont à signaler dans 2 observations avec apparition d'un bloc incomplet gauche (lors d'une intervention sous circulation extra-corporelle) et la transformation d'un bloc incomplet droit en bloc complet (au cours d'une commissurotomie à l'aveugle par voie transventriculaire). Des documents hémodynamiques per et post-opératoires sont fournis par 4 observations (dont 3 personnelles). L'intervention sur le rétrécissement aortique orificiel entraîne une chute du gradient systolique aorte proximale-ventricule gauche, qui, en moyenne passe de 125 mm de Hg à 25 mm de Hg :

- 250 mm Hg ⟶ 60 mm Hg
- 120 mm Hg ⟶ 0
- 80 mm Hg ⟶ 0
- 48 mm Hg ⟶ 39 mm Hg.

e - EVOLUTION LOINTAINE -

Il est difficile d'apprécier l'évolution tardive post-opératoire du fait de l'absence d'un recul suffisant : sur 14 cas colligés (dont 9 personnels) il faut signaler 2 décès.

- une mort subite 7 mois après l'intervention chez une jeune fille de 13 ans (41) par bloc auriculo-ventriculaire complet secondaire à l'intervention (valvulotomie du rétrécissement aortique orificiel et résection de la sténose sous valvulaire).
- 1 décès dans un tableau d'insuffisance cardiaque globale chez un homme de 42 ans (HOU... Emmanuel) un an après la correction chirurgicale de la sténose isthmique.
- parmi les 12 observations restantes 4 opérés ont été perdus de vue, 7 sont en bonne condition après un temps post-opératoire variable (3 mois, 6 mois, 7 mois, 2, 5 ans, 4 ans, 4 ans et 5 ans) 1 jeune femme de 21 ans (VAI... Paulette) enfin a eu 3 ans après sa double correction un état pré-éclamptique en fin de grossesse.

T R A I T E M E N T

* * * *

Le traitement de l'association sténose de l'isthme, rétrécissement aortique orificiel est uniquement chirurgical.

La correction isolée de la sténose de l'isthme a été tentée dès 1944 par CRAFOORD (39). Cette correction consiste dans les cas de sténose courte en une résection suture (8 des 10 interventions), et dans le cas de sténose de type foetal et dans certaines formes longues de type adulte en une résection avec greffe humaine ou synthétique (2 des 10 interventions) 3 décès opératoires ou post-opératoires précoces sont à déplorer.

- une mort subite en cours d'intervention.
- un décès lors d'une réintervention pour greffon aortique thrombosé.
- un décès dans les heures qui suivirent la correction chirurgicale de la coarctation par infarctus du myocarde.

La simple correction de la sténose de l'isthme a l'inconvénient de laisser subsister la sténose orificielle.

Les progrès de la chirurgie cardiaque ont permis de corriger la sténose orificielle. Cette correction a tout d'abord été pratiquée à l'aveugle par voie transventriculaire (technique proposée en 1950 par BAILEY (42)). Elle est mentionnée dans 7 observations de façon isolée ou associée à la cure chirurgicale de la coarctation (14-19-22-41- ENR ..., VAI ...).

Cette technique a donné quelques excellents résultats mais a le désavantage de créer fréquemment des insuffisances aortiques ou de les aggraver (comme dans 3 cas dont 2 personnels). La mortalité opératoire ou post-opératoire est à déplorer dans 1 cas (22).

A l'heure actuelle la chirurgie sous circulation extra-corporelle (mise au

point par LILLEHEI en 1956 (42)) permet la correction sous vision directe soit de la sténose valvulaire par commissurotomie, soit de la sténose sous valvulaire par évidement de l'infundibulum de ventricule gauche (comme dans 3 de nos observations ARN ..., CHA ..., GEL ...).

La double correction orificielle et isthmique peut se faire en deux temps (4 observations) ou en un seul temps (4 observations). Dans les interventions en deux temps, la plupart des auteurs (21-22-27-40-41) préfèrent s'attaquer d'abord à la sténose de l'isthme. Cependant pour H. TAUSSIG (31) la lésion principale à corriger serait la sténose valvulaire. Pour elle, la levée de la sténose isthmique par la chute tensionnelle dans le segment aortique sus valvulaire, favoriserait une insuffisance coronarienne fonctionnelle. A signaler dans deux de nos observations (ARN ..., HOU ...) l'apparition d'un angor d'effort au décours de la correction chirurgicale de la sténose isthmique seule.

Dans l'un des deux cas (ARN ...) l'angor a disparu après la levée du barrage aortique orificiel dans un 2 ème temps.

C O N C L U S I O N S

* * * *

Ce travail comprend l'étude de 11 cas d'association d'une sténose de l'isthme de l'aorte et d'un rétrécissement aortique valvulaire ou sous valvulaire.

Cette association relativement rare, mentionnée dans 53 autres observations de la littérature atteint dans le cadre des sténoses de l'isthme une fréquence de 7 pour cent; elle frappe plus volontiers le sexe masculin (5 hommes environ pour 1 femme).

Le tableau clinique relève à la fois de la sténose de l'isthme et du rétrécissement aortique : à l'abolition ou à la diminution des pouls fémoraux, à l'hypertension artérielle modérée des membres supérieurs et à la circulation collatérale, il faut adjoindre le souffle systolique de base à caractère souvent frémissant.

L'examen radiologique révèle presque toujours une hypertrophie ventriculaire gauche (29 fois sur 34 cas), plus fréquente que dans la sténose de l'isthme isolée (40 °/₀ des cas). Cet examen permet aussi d'objectiver une dilatation sus stricturale de l'aorte ascendante (16 fois sur 31 cas) et parfois des calcifications de valves aortiques.

L'hypertrophie ventriculaire gauche électrique est constante (présente seulement dans 75 °/₀ des cas de sténose isolée de l'isthme) : elle s'accompagne fréquemment de troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou intraventriculaire (présents dans 7 des 11 observations personnelles).

Le cathétérisme cardiaque des cavités gauches et de l'aorte pratiqué dans 3 observations permet de confirmer le rétrécissement aortique orificiel habituellement par ponction directe du ventricule gauche. La double sténose empêche pratiquement tout cathétérisme cardiaque gauche par voie rétrograde et prive ainsi le clinicien d'une courbe de retrait ventricule gauche-aorte qui permettrait de localiser exactement la sténose orificielle (valvulaire ou sous valvulaire). L'angiocardiographie ou la cinéangiocardiographie (8 cas personnels) extrêmement utile pour confirmer le diagnostic, le siège et l'étendue de la sténose de l'isthme ne permet pas habituellement de visualiser le rétrécissement orificiel.

Le traitement chirurgical entrepris dans 20 observations dont 10 personnelles porte soit uniquement sur la sténose de l'isthme, soit sur les deux lésions : dans ce dernier cas, la correction peut se faire soit en deux temps (sténose isthmique puis rétrécissement aortique), soit en un seul temps. La correction de la sténose orificielle pratiquée jusqu'à ces dernières années à l'aveugle par voie transventriculaire mérite à l'heure actuelle d'être faite à vision directe sous circulation extra-corporelle. La mortalité opératoire précoce se limite dans notre série à un seul cas.

* * * * * * *

Vu, le Président de Thèse :

Professeur J. LENEGRE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur G. CORDIER

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - NIXON R.L. -

Aortic coarctation and aortic stenosis
Dublin Journal of Med. & Chem. Science 1834.5, 386-400
rapporte dans l'Amer. Journal of Card. 1963. 11, 238-245.

2 - ABBOTT M.E. -

Amer. Heart Journal 1928.3, 392-574
Coarctation of the aorta of the adulte type

3 - BARRIE E. -

Rétrécissement de l'aorte descendante. Rev. de Médecine
1886, 409 et suiv.

4 - BONNET J.M. -

Sténose congénitale de l'aorte
Revue de Médecine 1903, 481 et suiv.

5 - PILOD - HUGONOT - LAUBRY C. -

Double rétrécissement congénital de l'aorte à son origine et
au niveau de l'isthme.
Bull. & Mem. de la Soc. Med. Hop. Paris 1926.2, 1719-27.

6 - SOULIE P. - TRICOT R. - CHICHE P. -

Sténose aortique isthmique et orificielle.
Bull. & Mem. Soc. Med. Hop. Paris 1949, 567.

7 - SOULIE P. - DI MATTEO J. -

Bicuspidie aortique congénitale
Arch. Mal. Coeur 1960. 53, 1203

8 - KOLETSKY S -

Congenital bicuspid Aortic Valves
Arch.of Int. Med. 1941. 67, 129-157.

9 - REIFENSTEIN G.H. - LEVIN S.A. - GROSS R.E. -
Coarctation of the aorta
Rev. of 104 aut. cases.
Am. Heart Journal 1947. 33, 146.

10 - GRISHMAN A. - STEINBERG M.F. -
Cong. Aortic and sub-aortic St. with associated anomalies of the aorta.
Med. Clin. of N. Amer. 1947. 31, 543

11 - BRENNER J. -
Coarctation of the aorta the aortic isthmus
Arch. of Pathol. 1948. 45 - 425.

12 - CLARCK R.J. - FIRMINGER H.I. -
Coarcta. of aorta with Adams-Stokes compl. heart block and Bic. Calcar. aort. valve. Report of a case.
New Engl. J. of Med. 1949. 240 - 710

13 - SEBAOUN S. - DIEBOLD A. - THUILLEZ B. -
St. aort. isthmique, orif. et sous aortique.
Arch. Mal du coeur 1952. 45 - 514.

14 - JACOBSON G.C. - COSBY R.S. - GRIFFITH G.C. -
Valvular. stenosis as a cause of death in surgically treated coart. of aorta.
Amer. Heart J. 1953. 45 - 889 - 97.

15 - SMITH D.E. - MATTHEWS M.B. -
Aortic Valv. stenosis with coarct. of the aorta.
Brit Heart J. 1955. 47 - 198 - 206.

16 - KROEKER E.J. - KIRKLIN J.W. -
Coarct. of the aorta, sub oartic St and anomalous R.S.A.
Proc. Staff Meat. Mayo Clinic. 1954. 29 - 266.

18 - DOWNING D.E. -
Cong. Aortic Stenosis : clinic. aspects an surg treatment
Circulation 1956. 14 - 188.

19 - PAPPAS E.G. - LAZARIDES D.P. -
Cong. aortic stenosis, coarct. of aorta and PCA.
Dis. chest 1958.33 - 323.

21 - RIVERA P.C. - GLOVER R.P. - GADBOYS H.L. -
Sim. surg. Treatment of coexistant coarct. of aorta and aortic valv. stenosis.
Amer. J. Card. 1960. 5 - 551 - 5.

22 -
Symposium des coart. aortiques anormales ou compliquées
Actual. Card. et angiol. internationales 1960. 2 - 105.

23 - PASTOR J.L. - Thèse Paris -
contr. à l'étude de 155 cas de coarct. aortiques 1960.

24 - EDWARDS F.R. - JONES R.S. -
Cong. aortic stenosis.
Thorax 1962. 17 - 218.

25 - ELLIS F.R. - KIRKLIN J.W. -
Cong. valv. aortic stenosis, anatomical findings
J. Thor. and Card. Surg. Fev. 1962.

26 - STEINBERG I. - HAGSTROM J.W. -
Cong. aortic valv. stenosis and pseudo coarctation ("Kinking, bucking") of the arch. of the aorta. Circulation 1962. 25 - 545-52.

27 - AWAD J.A. - MANNIX E.P. Je. -
Cong. Valvular and sub. valvular aortic stenosis and coarct. of aorta and patent ductus.
J. Thor. and Card. Surg. 1962 - Feb. 203.

28 - WOOD P. -
Disease of the Heart and Circulation 1956.

29 - NADAS A.S. -
Pediatric Cardiology 1958.

30 - KEITH J. -
Heart disease in infancy and childhood
Mac Millan Ed. 1958.

31 - TAUSSIG H. -
Cong. Malf. of the Heart
Vol. II - Harvard Ed. 1960 p. 835.

32 - DONZELOT E. & D'ALLAINES G. -
Traité des cardiopathies congénitales 1954 Masson et Cie

33 - FONTANA G. & EDWARDS J.E. -
Congenital cardiac disease Saunders : 1962.

34 - ALLEN E.V. - BARKER N.W. - HINES E.A. -
Peripheral vascular diseases.
3è Edition Saunders 1962.

35 - LOCKHART A. -
Revue du praticien Tome XIII No 4, Fev. 1963
Embryologie de l'aorte et des arcs aortiques 449-454

36 - DEGEORGES M. - CAVAILLES J. - DALISSON M. -
La coarctation de l'aorte et son traitement chirurgical
Revue du Praticien : Fev. 1963 - 363-389.

37 - BLONDEAU M. - MAURICE P. - LENEGRE J. -
L'E.C.G. dans la sténose isthmique de l'aorte
Arch. Mal. Coeur Mai 1961 - 534-548.

38 - EDWARDS J.E. -
Atlas of Acquired Heart Diseases 1960.

39 - PASTOR J.J. -
Coarct. Aort.
Thèse Paris 1960.

40 - MARQUIS R.M. - LOGAN A. -
Congenital aortic stenosis and its surgical treatment
Brit. Heart J. 1955. 17 - 373.

41 - SHONE J.D. - SELLERS R.D. - EDWARDS J.E. -
The dev. complex of Par. MITRAL VALVE sup. Valv. Ring. Of L. atrium
sub aortic stenosis and coarct. of aorta.
Am. J. of. Card. june 1963. 11 - 714.

42 - PAPAZOGLOU N. - MAURICE P. - LENEGRE J. -
Résultats du traitement chirurgical du rétrécissement aortique o-
rificiel - Arch. Mal Coeur Mai 1962 - 481-492.

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V^e
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]